

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1936

THÈSE

N°

1

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Henri MADER

Né le 14 mai 1910, à Chalon-sur-Saône.

Contribution à l'Étude radiologique
de la
Maladie de Paget

Président : M. GOSSET, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1936

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1936

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Henri MADER

Né le 14 mai 1910, à Chalon-sur-Saône.

Contribution à l'Étude radiologique

de la

Maladie de Paget

Président : M. GOSSET, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1936

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	R. DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGEANT.
Clinique de la tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BÉNARD (H.) .. Pathologie médicale.
 BERNARD (E.).. Pathologie médicale.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES.. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU ... Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LABBÉ (Henri).. Chimie biologique.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUÉJOUL .. Obstétrique.

MM.

LAROCHE (G.).. Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY.... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET.. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgi-
 cale.
 PIÉDELIÈVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RICHT Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÈNEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.
 Justin BEZANÇON.. Hydrologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT.. Physiologie.

MM.

LEROUX Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ABRAMI.	} Clinique médicale.	BASSET.	} Clinique chirurgicale.
ALAJOUANINE.		BROCQ.	
AUBERTIN.		CADENAT.	
BRULÉ.		GATELLIER.	
CHABROL.		HEITZ-BOYER.	
CHIRAY.		MOURE.	
DONZELOT.		QUÉNU.	
DUVOIR.		SCHWARTZ.	
LIAN.		VELTER.	
VALLERY-RADOT (Pasteur).			
SÉZARY.			
MM.	} Clinique obstétricale.		
ÉCALLE.			
GUÉNIOT.			
LE LORIER.			
LÉVY-SOLAL.			
METZGER.			

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.
RUPPE	Stomatologie.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

Témoignage de notre profonde reconnaissance.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR GOSSET

Professeur de Clinique chirurgicale

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

A MON MAITRE

M. LE DOCTEUR R. LEDOUX-LEBARD

Chargé de cours de Radiologie Clinique
Médecin-Radiologiste de la Salpêtrière

A M. LE DOCTEUR G. RONNEAUX

Médecin-Radiologiste de l'Hôpital Cochin

*Mon premier maître en Radiologie.
En hommage de ma reconnaissance.*

A M. LE DOCTEUR H. MARCHAND

Electro-Radiologiste des Hôpitaux

A M. LE DOCTEUR J. GARCIA-CALDERON

*Qui fut pour nous un maître extrêmement
dévoué.*

A M. LE DOCTEUR NEMOURS-AUGUSTE

A M. GUY LEDOUX-LEBARD

Interne des Hôpitaux

A MES MAITRES
DE L'HOPITAL DE SAINT-DENIS

A MES AMIS

Contribution à l'Étude radiologique de la Maladie de Paget

Introduction.

Les premières études radiologiques sur la maladie de Paget, faites surtout par Bécère, Leri et ses collaborateurs, nous ont fourni une description minutieuse des aspects observés au niveau des os longs et du crâne. Ces auteurs ont détaillé l'image caractéristique de l'os pagétique, ses déformations, son aspect ouateux et, déjà, ont insisté sur l'intérêt de l'examen radiologique pour découvrir des lésions cliniquement insoupçonnables.

Les auteurs allemands, à la suite de nombreux examens anatomiques, ont trouvé des altérations pagétiques dans un nombre de cas considérables et ont établi que les localisations électives de l'ostéite déformante progressive étaient très différentes des données classiques, surtout au début de l'affection.

Les examens radiologiques du squelette, dont la technique s'est beaucoup améliorée depuis les premières recherches, tendent à confirmer ces données.

Nous voudrions, en effet, montrer dans notre travail que l'atteinte osseuse au cours de la maladie de Paget est loin d'être aussi rigoureusement localisée

qu'on le décrit, si l'on a soin de faire des examens du squelette en entier, et nous nous attacherons tout particulièrement à la description des *déterminations vertébrales*.

Nous insisterons, en outre, sur le fait que ces localisations *atypiques* sont très fréquemment observées *au début* de la maladie, d'où l'importance d'en être averti.

Ces notions ont encore un autre intérêt : la constatation au cours d'une lésion isolée de type pagétique ; d'autres lésions du même genre qui restaient ignorées permet de faire rentrer dans le cadre de la maladie des cas dont le diagnostic restait délicat. Nous verrons, en effet, les difficultés du diagnostic purement radiologique, des images identiques pouvant être réalisées par d'autres affections, d'où l'importance que prennent les données cliniques et la répartition des lésions.

Nous signalerons, pour terminer, l'action remarquable de la radiothérapie sur les phénomènes douloureux qui surviennent périodiquement chez ces malades.

Le thème de ce travail nous a été fourni par notre maître, M. le Docteur Ledoux-Lebard, radiologiste de la Salpêtrière. Il nous a accueilli dans son service avec la plus grande bienveillance ; pendant l'année passée auprès de lui, il nous a prodigué les fruits de sa longue expérience. Qu'il veuille bien trouver ici toute l'expression de notre reconnaissance.

Historique.

En 1876, dans une communication à la Medico Chirurgical Society de Londres, Sir James Paget décrit la curieuse maladie « d'un gentleman de bonne famille, grisonnant et paraissant un peu vieux pour son âge, dont le crâne devint progressivement plus large de sorte que chaque année et cela pendant plusieurs années le chapeau du malade et le casque qu'il portait comme membre d'un corps de Yeomann avaient besoin d'être changés ».

Reprenant le terme d'ostéite déformante employé par Czerny, en 1873, Paget mit en évidence les déformations caractéristiques des fémurs et des tibias, la raréfaction osseuse de ces os hypertrophiés et même les néoformations tumorales. Son mémoire portait sur 5 observations dont 3 suivies jusqu'à la mort des sujets : des études histologiques par Butlon et chimiques par Russel le complétaient.

En France, le premier cas fut reconnu par Pierre-Marie, en 1885, dans ses travaux sur les ostéopathies hypertrophiantes.

Recklinghausen, en 1891, étudia dans sa publication plusieurs cas d'ostéite déformante de Paget en

même temps que des cas qui représentèrent, par la suite, l'ostéite fibreuse de Recklinghausen, sous le nom d'ostéite fibreuse déformante avec tumeurs et kystes.

Ménétrier et Gauckler, en 1903, décrivirent à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris deux cas de maladies osseuses de Paget avec examen anatomique détaillé.

Les communications devinrent alors plus fréquentes, soit que l'on signalât des formes localisées soit plutôt que l'on voulût mettre en évidence la pathogénie de cette dystrophie, Bécclère signala la fréquence de l'athérome visible sur les clichés radiographiques ; Lannelongue et Fournier étudièrent l'influence de la syphilis, Millian et Poncet celle de la tuberculose.

Léri dans une série d'études cliniques et radiographiques, vers 1910, en montre la fréquence relative quand on la recherche et établit la « formule radiographique de la maladie de Paget ».

Bascourret et Decourt, en 1929, insistent sur les poussées évolutives.

Si la maladie osseuse de Paget a toujours été considérée en France comme une affection autonome, la plupart des auteurs allemands l'ont réunie comme Stenholm, avec l'ostéite fibreuse sous le nom d'osteodystrophia fibrosa.

Schmorl à la suite de très nombreux examens anatomiques a bouleversé les notions jusqu'alors classiques en démontrant la fréquence insoupçonnée de

cette affection et l'importance des localisations rachidiennes.

Hallermann, en Allemagne ; MM. Weismann-Netter et Lasserre, en France, s'attachent à l'examen radiologique de la colonne vertébrale.

Les thèses d'Escalier, en 1927, de Lièvre établissent les rapports de cette affection avec les autres dystrophies, avec l'ostéose parathyroïdienne.

Albertini, en 1930, MM. Haguenau Gally et Daum, en 1934, puis Banzet, Delarue et Al Elbim étudient les ostéosarcomes au cours de la maladie qui avaient déjà été signalés par Paget lui-même.

Tout récemment, M. le Professeur Guillaïn et Aubry firent une étude du labyrinthe dans cette ostéite déformante.

Étude clinique.

Nous résumerons principalement d'après Léri les faits cliniques qui aideront au diagnostic radiologique.

La maladie osseuse de Paget est loin d'être rare. Et cependant neuf ans se sont écoulés entre le mémoire de l'auteur anglais et le premier cas reconnu en France. Léri avait signalé sa fréquence relative quand on la recherche. Dans un service de radiologie comme celui de notre maître à la Salpêtrière on en rencontre plusieurs cas par an.

Schmorl à la suite d'une série d'examens anatomiques portant sur plus de 4.000 sujets, a retrouvé les altérations pagétiques sur 138 cas, soit environ 2,5 % de sa série totale d'autopsies : la proportion serait de 4 % chez les sujets au-dessus de 50 ans.

C'est donc une affection de l'âge mûr ou de la vieillesse bien qu'on l'ait signalée chez des adultes et même chez des enfants. Hummel a rapporté 2 cas d'ostéite déformante chez des enfants de 11 ans et de 9 ans $1/2$; le 1^{er} avec examen histologique. Certains auteurs ont essayé d'en conclure que la maladie débutait à la période de croissance en long des épi-

physes, bien avant la découverte clinique. Mais ces données sont très incertaines et les cas de Hummel sont niés par Kienbœck.

Dans la majorité des cas, le début est extrêmement insidieux ; indolent dans près de la moitié d'entre eux. Le malade ou le médecin découvrent souvent par hasard ou à l'occasion de poussées douloureuses considérées comme « rhumatismales » des déformations parfois énormes.

On peut cependant trouver chez certains sujets des périodes beaucoup plus nettes : un de nos malades éprouvait au niveau de son membre inférieur droit, et en particulier au genou, une sensation extrêmement intense de pression, presque de serrement d'étau avec contracture des muscles de la cuisse, qui lui interdisait tout mouvement et le forçait au séjour au lit. Dans sa longue histoire, ces phénomènes survenaient par crises de quelques semaines, dans l'intervalle desquelles il ne subsistait à peu près rien.

Tous les segments peuvent être atteints, il semble pourtant que l'on puisse noter comme sièges de prédilection du début la colonne vertébrale, le bassin et les membres inférieurs.

On a prétendu que ces poussées douloureuses pouvaient survenir très longtemps avant les déformations osseuses ; et la radiographie pourrait montrer des altérations osseuses très précoces, si elle était faite à ce moment.

A la période d'état, quand l'atteinte osseuse est presque généralisée, l'aspect du malade est tout à fait caractéristique, orientant tout de suite le diagnostic.

Ce qui frappe d'abord, c'est cette attitude affaissée, on a l'impression d'un tassement général. Les membres inférieurs sont arqués, en avant et en dehors, les genoux écartés délimitant entre eux une parenthèse. Le dos est voûté, les membres supérieurs paraissent beaucoup trop longs, atteignant presque les genoux.

Le crâne est énorme ; augmenté dans tous ses diamètres, il est étalé sur les parties latérales, rappelant le crâne natiforme des rachitiques ; bombé en avant il surplombe la face réalisant le crâne olympien.

Le massif facial est très peu ou même pas hypertrophié, contrastant ainsi avec le crâne et donnant à la tête un contour triangulaire à base supérieure.

Les maxillaires inférieurs sont souvent hypertrophiés d'où prognathisme ; les arcades dentaires épaissies produisent l'expulsion de presque toutes les dents.

Le rachis est en général fortement incurvé mais peu ou pas scoliotique ; on peut quelquefois palper des apophyses épineuses, élargies.

L'examen de toutes les régions atteintes montrera les caractéristiques : *hypertrophie* et *déformations osseuses*, particulièrement nettes au niveau des fémurs

et des tibias : ce tibia gros incurvé en avant et en dehors rappelle le tibia en lame de sabre de la syphilis osseuse.

Les clavicules, les omoplates, les os des membres supérieurs et même les petits os de la main peuvent être pris.

Le bassin est élargi, évasé on sent des crêtes iliaques, épaisses, rugueuses.

Le ventre élargi est séparé du thorax par un sillon transversal profond ; la cage thoracique aplatie latéralement et le bassin élargi donnent au tronc une forme en « corps de violon ».

Tout ceci réalise dans les cas nets un véritable aspect simiesque.

Mais très souvent l'atteinte osseuse n'est pas aussi étendue ; cliniquement, on trouvera seulement un tibia gros et déformé, ou encore une forme purement crânienne et l'amusant signe du chapeau qui d'année en année devient trop petit aura ici toute sa valeur.

On a beaucoup insisté sur ces formes localisées, certains voulant opposer la classique maladie de Paget généralisée, qui serait une affection autonome, à ces atteintes mono-osseuses qui pourraient avoir une origine très différente ou plutôt relèveraient d'origines multiples.

Il semble que, cliniquement, il soit presque impossible d'affirmer la localisation à un seul os ; l'examen clinique de la colonne vertébrale ne révèle que peu

souvent de vagues douleurs en ceinture, une cyphose peu accentuée ; très rarement une paraplégie ; et pourtant c'est au niveau du rachis lombaire et du sacrum que les lésions pagétiques ont été le plus souvent constatées anatomiquement par Schmorl. C'est dire toute l'importance de l'examen radiologique dans le diagnostic du degré d'extension.

L'évolution se fait par poussées souvent extrêmement espacées ; tout d'abord un seul os serait atteint puis lentement, et suivant une topographie très irrégulière, on assisterait au tableau typique de la généralisation.

Signes associés. — Bascourret et Decourt ont décrit, au niveau des segments atteints, toute une série d'anomalies d'ordre *sympathique* : hyperthermie, augmentation de l'indice oscillométrique, pigmentation cutanée, hyperhydrose spontanée ou provoquée, éruptions diverses.

Bourguignon a trouvé des chronaxies normales ou augmentées sur les muscles voisins, mais Escalier et Fischgold n'ont pas obtenu les mêmes résultats.

La plupart de ces malades ont une acuité auditive très diminuée ; M. le Professeur Guillaïn et Aubry pensent que l'examen du labyrinthe a une grosse importance pour le diagnostic précoce de la maladie de Paget, par suite des modifications du rocher.

Il est remarquable de constater que les compressions cérébrales ou médullaires sont assez peu fréquentes même avec de grosses déformations osseuses : on a

cependant signalé quelques cas de paraplégies, et Léri a rapporté une syringomiélie à une compression de la fosse cérébrale postérieure.

Ardin-Delteil, Azoulay et Lagros ont observé une paraplégie hyperspasmodique.

L'artériosclérose est très fréquente et l'on note sur presque tous les clichés la trace d'artères calcifiées.

Labbé n'a trouvé aucune modification importante du bilan calcique qui s'est toujours montré positif ; la calcémie est variable.

Le *pronostic* vital n'est pas grave. Il s'agit d'une infirmité actuellement peu curable ; cependant les douleurs peuvent confiner le malade au lit, ce qui n'est pas sans inconvénients chez des sujets âgés, artérioscléreux, porteurs de déformations thoraciques, pouvant donc faire des complications pulmonaires.

D'autre part, la coexistence ou la dégénérescence sarcomateuse suivant les auteurs se produit avec un pourcentage très variable suivant les statistiques. Banzet, Delarue et Al. Elbim ont noté « la tendance non exceptionnelle de la maladie de Paget à se compliquer d'ostéosarcome », en faisant cependant remarquer que la plupart des sarcomes signalés dans la littérature ne sont pas des sarcomes au sens anatomique du mot et que la confusion de l'ostéite fibrokystique avec la maladie de Paget a faussé les statistiques.

Une complication moins grave est l'apparition de fractures. Peu fréquentes, elles ne sont pas cependant

exceptionnelles. Un traumatisme minime peut les provoquer ; parfois indolores, elles s'accompagnent dans d'autres cas de douleurs très vives, de sensation de broiement (Francheteau). La consolidation est lente en général, incertaine, pouvant nécessiter une ostéosynthèse. Le cal peut présenter les altérations pagétiques.

A mesure que la maladie est plus ancienne, la résistance osseuse augmente et les fractures deviennent plus rares (Lasserre).

Pathogénie.

La pathogénie reste encore hypothétique ; on a invoqué tour à tour, les causes les plus diverses, les auteurs publiant tous les cas qui pouvaient confirmer leur thèse mais ne publiant que ceux-là.

Labadie-Lagrave, en 1893, pensait à une insuffisance glandulaire ; Oettinger et Agasse-Lafont crurent à une intoxication par des acides minéraux. Sponder a montré récemment que l'intoxication par le fluorure de calcium chez les individus habitant les régions phosphatières du Maroc donne des images radiologiques de condensation osseuse qui ressemblent beaucoup, dans certains cas, à des lésions pagétiques.

Fournier et Lannelongue, en 1903, mettent en cause la syphilis ; il s'agirait d'une ostéite hérédosyphilitique tardive. Leur thèse est basée sur l'analogie clinique entre le tibia pagétique et le tibia en fourreau de sabre syphilitique ; mais ce dernier présente une hyperostose localisée, surajoutée alors que le tibia de l'ostéite déformante est hypertrophié en bloc, l'incurvation porte sur les contours antérieur et postérieur. Le diagnostic est en général assez net à la radiographie.

Léri a montré, d'autre part, que les résultats du Bordet-Wassermann ne donnaient aucune indication utilisable pour la pathogénie.

Millian et Poncet ont voulu voir là, une affection tuberculeuse.

Un auteur italien, De Gaetano, se base sur la ressemblance clinique et radiologique de l'ostéite déformante avec certaines formes d'ostéomyélite à évolution chronique ; la vaccinothérapie antistaphylococcique aurait donné dans 3 cas d'excellents résultats.

Béclère avait pensé à l'athérome ; Léri croit à une artérite.

Il semble que l'on puisse conclure à une affection secondaire à un processus artériel périphérique quelle que soit sa nature.

On retrouve très souvent dans les antécédents des malades un traumatisme. Lièvre pense qu'il faut distinguer la classique maladie de Paget de cause inconnue de ce qu'il appelle le « remaniement pagétoïde » localisé qui peut incontestablement être dû au traumatisme, mais que l'on peut trouver dans d'autres processus : l'ostéose parathyroïdienne par exemple.

Dans la véritable ostéite déformante progressive, les parathyroïdes sont normales ; Snapper n'a trouvé aucune lésion histologique et n'a obtenu aucune amélioration par l'ablation.

Anatomie pathologique.

Ménétrier et Gauckler, en 1903, décrivirent les lésions anatomiques de l'ostéite déformante ; Léri montre les altérations de la base du crâne. En Angleterre, Lawford Knaggs, en 1926, définit les différentes étapes de l'affection. Schmorl enfin, dans une série considérable d'autopsies, poursuivie avec toute la rigueur et la patience germanique découvrir la fréquence insoupçonnée cliniquement de la maladie de Paget et modifie les notions jusqu'alors classiques de répartition des lésions.

Sur les 138 cas trouvés dans le total des 4.000 examens anatomiques, soit une fréquence d'environ 2,5 pour 100 et de 4 pour 100 si l'on ne considère que les sujets de plus de 50 ans, Schmorl considère que les os le plus souvent atteints sont le sacrum et la colonne lombaire. Jusqu'à lui on donnait dans l'ordre tibia, fémur, crâne, puis clavicules, os du bassin, rachis, côtes, parfois les os de l'avant-bras et du bras, de la main enfin, Schmorl au contraire, nous donne le tableau suivant très significatif :

Localisations osseuses	Nombre de cas	Pourcentage
Sacrum.....	78	56,52 %
Colonne vertébrale....	69	50 %
— lombaire	36	
— dorsale	23	
— cervicale	10	
Fémur droit	43	31,15 %
Crâne	39	28,26 %
Sternum	32	23,18 %
Os iliaque.....	30	21,73 %
Fémur gauche.....	21	15,21 %
Clavicule.....	18	13,24 %
Tibia	11	7,97 %
Côtes	10	7,24 %
Humérus	6	4,34 %

Remarquons tout d'abord que dans plus de la moitié des cas le sacrum est touché ; que les *lésions vertébrales* sont très fréquentes alors que Léri les mentionnait à peine. D'autre part, le tibia, l'os « chéri » du Paget ne vient que très loin dans cette liste. Il y a donc désaccord très net entre les faits cliniques et l'anatomie pathologique.

Ce qui frappe à l'examen de l'os pagétique dénudé, c'est la légèreté de ces os gros, parfois énormes, avec des déformations considérables particulièrement marquées au niveau du crâne. La coupe les montre anormalement poreux, très fragiles, s'effondrant parfois sous le couteau.

Le périoste épaissi est très adhérent à la couche externe que l'on arrache avec lui. Les espaces médullaires et les canaux vasculaires sont très élargis,

remplis d'une moelle rougeâtre. Léri compare cette partie centrale à une meringue.

La surface externe est vermoulue, minée d'une infinité de petits orifices.

Lawford Knaggs a décrit trois étapes au processus au niveau du crâne :

- 1^o étape vasculaire, os rouge brique, très mou ;
- 2^o étape de condensation osseuse progressive, l'os prend un aspect finement granuleux, devient poreux ;
- 3^o étape de sclérose complète, diffuse, le crâne devient éburné.

L'examen histologique montre un double processus d'ostéite raréfiante et condensante (Escalier) processus général que l'on retrouve dans toutes les affections du même type. Il y a disparition de l'os ancien et substitution d'un tissu ostéoïde vasculaire celui-ci donne naissance à de l'os de nouvelle formation anormale (Escalier).

Le processus de raréfaction osseuse est représenté par la dilatation des canaux de Havers et des espaces médullaires.

Le processus de condensation osseuse par l'accroissement de la substance fondamentale, accroissement désordonné (Léri).

Les cellules osseuses sont assez rares, sans prolongements. La moelle est fibreuse, sclérosée, elle a perdu sa graisse : on voit apparaître des myéloplaxes.

C'est une véritable cirrhose hypertrophique, osseuse suivant l'expression de Ménétrier.

Schmorl a montré que dans cette sorte de lutte entre l'ostéite raréfiante et l'ostéite condensante, les travées osseuses qui persistent, s'hypertrophient et semblent se disposer au niveau des vertèbres suivant des lignes de force comme pour en améliorer la solidité. De plus, les faces inférieures et supérieures de ces vertèbres sont formées d'os compact qui tranche sur le tissu spongieux du corps vertébral et réalise la « vertèbre en cadre », la vertèbre bordée.

Examen radiologique.

La première application des rayons de Roentgen à la science médicale fut l'étude du squelette. Les faibles intensités données par les premiers appareils nécessitaient des temps de pose qui nous paraissent aujourd'hui extraordinairement longs et ne permettaient d'obtenir des images nettes que de segments immobiles. On retrouve dans les archives radiologiques de nombreux clichés de tibias pour la maladie qui nous intéresse, mais c'était à peu près à l'examen de ce seul os que se bornait les recherches du laboratoire des rayons X.

Léri montra dans une série de travaux sur les affections osseuses, l'aide que pouvait apporter la radiographie et insista sur la nécessité d'étendre la recherche au squelette en entier ; certains segments osseux tels les petits os de la main peuvent être altérés sans que le seul examen clinique y décèle le moindre trouble.

Les progrès de la technique permettent actuellement d'obtenir des graphies parfaites des régions les plus profondes, comme la colonne vertébrale. Il y a donc intérêt à examiner systématiquement, comme le recommande notre maître M. Ledoux-Lebart, toutes

les portions du système osseux ; on peut ainsi découvrir à distance de la lésion cliniquement perceptible des altérations pagétiques, et faire alors un bilan exact de l'étendue de l'affection.

L'idéal serait de faire la radiographie totale, c'est-à-dire de pouvoir obtenir sur un même film le squelette en entier, mais c'est à l'heure actuelle une méthode très peu répandue parce que excessivement coûteuse.

Il est en tout cas indispensable, avant d'affirmer l'atteinte mono-osseuse, de ne pas se contenter d'un examen local même si les signes cliniques semblent indiquer une affection bien limitée. D'autre part, il est logique d'étudier particulièrement la colonne vertébrale et le sacrum puisque ces segments squelettiques sont le siège de prédilection de la maladie de Paget et les localisations initiales d'après Schmorl.

*
* * *

C'est l'étude du crâne énorme, presque monstrueux qui a fait d'abord l'objet de nombreux travaux de Léri et Legros. Les altérations de la voûte puis de la base furent minutieusement décrites, et composèrent la « formule radiologique de la maladie de Paget », que nous rapporterons d'après eux.

« L'os pagétique montre en dehors d'une condensation ou d'une raréfaction parfois extrêmement accentuée, un aspect en échecveau, fin, emmêlé, aspect ouaté tout à fait spécial. Cet aspect est réa-

« lisé sur les images radiographiques par une série de
« taches claires et foncées et par une extrême abon-
« dance de travées très fines plus ou moins claires
« ou foncées, finement réticulées anastomosées
« entre elles et prenant parfois l'aspect de tourbil-
« lons ».

La voûte est particulièrement épaissie, peut atteindre 3 cm. 5 ; la couche corticale externe est floue, onduleuse ; la partie périphérique est par place assez raréfiée pour apparaître à peine sur les radiographies. Cet aspect ouateux avait déjà été signalé par Lévi et Londe, Hudelo et Heitz.

Les altérations de la base du crâne sont plus complexes ; Léri les résume ainsi :

« Il existe au niveau de la base du crâne des altérations plus ou moins accentuées mais constantes, car elles existent dans les 7 cas étudiés, même en l'absence d'atteinte cliniquement appréciable, soit des os de la voûte, soit des os longs des membres.

« Ces altérations consistent en une hypertrophie et une déformation par ramollissement comme au niveau des os longs.

« L'hypertrophie épaissit et élargit tous les os de la base et en rétrécit tous les trous.

« Le point de départ de la déformation est l'enfoncement relatif dans le crâne du pourtour du trou occipital ; il a pour conséquences, l'abaissement relatif des fosses cérébrales antérieures et moyennes, l'incurvation antéro-postérieure du crâne et la bas-

« cule de la face en arrière, l'élargissement de la
« cavité crânienne.

« Ces différentes altérations se constatent sur les
« images radiographiques de sorte que l'on peut dire
« qu'il existe une formule radiologique de la maladie
« de Paget.

« L'hypertrophie et la porosité osseuses se mani-
« festent par l'épaississement et l'aspect flou des os
« de la base : au lieu des lignes noires nettes, fran-
« ches, bien limitées on voit des bandes larges, grosses,
« entremêlées, confuses à rebord indécis.

« Les déformations se manifestent par une plica-
« ture de l'écaille de l'occipital ou plus souvent par
« une moindre profondeur des fosses cérébelleuses :
« par une large saillie dans le crâne des os de la base
« (convexobasie) ou plus souvent par un nivellement
« général, avec évasement de « l'angle obtus orbito-
« pétreux » : souvent par un épaississement des voûtes
« orbitaires, par une bascule de la face en arrière, par
« une obliquité plus grande de la voûte palatine et
« par une faible étendue de la distance entre l'ombre
« des apophyses ptérygoïdes et celle des apophyses
« mastoïdes ».

Sur la marche des lésions Lasserre a apporté des
vues nouvelles ; il s'est attaché à déceler les lésions à
la phase de début sur les radiographies et considère
deux stades :

« 1^o Stade de modifications structurales. La lésion
« initiale est bien une raréfaction osseuse, visible au
« niveau de la voûte observée de profil. Parallèlement

« à une atténuation des contours de la table externe,
« on remarque dans la zone avoisinant de part et
« d'autre le bregma, une plage de décalcification avec
« altération précoce et localisée de la table interne
« dont la continuité est interrompue. Assez rapide-
« ment l'aspect devient flou, diffus ; le diploë, la table
« interne et la partie avoisinante de la voûte ne sont
« plus reconnaissables. A leur place, on découvre un
« ensemble de taches claires et sombres, à limites
« incertaines, à dispositions capricieuses parmi les-
« quelles la raréfaction domine. Dans la zone péri-
« bregmatique on devine un important lacis vascu-
« laire et c'est bien là un des caractères les plus
« troublants de cette topographie initiale.

« 2° Un stade de modifications morphologiques
« taches claires et taches sombres mais voûte épaissie.
« Reconstitution atypique débutant par la table in-
« terne. »

Certains auteurs ont voulu voir dans l'ostéoporose circonscrite du crâne (maladie de A. Schüller) une forme atypique de la maladie de Paget ; Weiss par exemple, n'en fait pas une forme de début, il la considère comme une forme exceptionnelle, mais certaine. Guillaïn, Ledoux-Lebard et Lereboullet ne sont pas d'accord avec lui sur ce point.

Nous avons vu que tous les os peuvent être touchés, fémur, tibia, clavicules, sternum. Il est remarquable de constater que très souvent sur un os hypertrophié et très déformé les surfaces articulaires sont

indemnes, et que l'atteinte des articulations correspondantes est en général très tardive.

Les aspects radiologiques de la colonne vertébrale et du sacrum sont encore peu connus, parce que souvent on omet de radiographier ces régions. De bons clichés de face et de profil sont nécessaires pour faire une étude soignée de la structure osseuse au niveau des vertèbres, ce qui est assez difficile chez les sujets obèses.

Nous nous arrêterons un peu plus longuement sur ce chapitre qui forme la partie principale de notre travail.

A part la cyphose, en général dorsale supérieure, que Paget avait déjà décrite dans son mémoire original, on ne trouve à l'examen clinique que très peu de signes attirant l'attention sur le rachis. On trouve dans la littérature quelques observations de paraplégies ; peut-être pourra-t-on noter dans l'histoire de la maladie quelques périodes douloureuses ; le sujet s'est plaint à certains moments de « lumbago ». La plupart du temps, il n'y a rien de net.

Pourtant, Schmorl nous a appris que le sacrum est lésé dans plus de 56 % des cas et la colonne vertébrale chez la moitié des pagétiques.

Lasserre, au Congrès d'Orthopédie de 1931, Weismann-Netter et Lasserre, en France, Hallermann, en Allemagne, s'attachèrent à définir les signes radiologiques des lésions du rachis.

Tout d'abord, la cyphose peut trouver son origine

dans des lésions d'arthrite déformante ; elle ne présente rien de caractéristique. Les vertèbres peuvent aussi montrer quelques ostéophytes en becs de perroquet qui sont extrêmement fréquents chez les sujets d'un certain âge.

Par contre, on retrouve au niveau du rachis les signes dominants de l'affection pagétique : hypertrophie et ramollissement. Ce ramollissement pouvant contribuer tant par le tassement de certains segments que par l'apparition de courbures importantes à déterminer une diminution de la taille.

Lasserre pense que le début se fait, comme au niveau du crâne, par « des zones de raréfactions osseuses » étendues régulièrement comme un voile sur les corps « vertébraux lombaires. Ceux-ci touchés à peu près au même titre commencent à s'étaler au niveau de leurs faces supérieure et inférieure alors que leur partie médiane se creuse et que le disque paraît intact. Les contours sont moins fermes que normalement. L'arc vertébral postérieur de L₅ présente des lésions raréfiantes et condensantes. Il semble que le processus pagétique effectue sa progression de bas en haut.

« Plus tard les lésions prennent grossièrement le type du rhumatisme déformant. Les corps vertébraux très opaques se tassent et leurs faces s'étalent transversalement. Les contours s'enchevêtrent comme les limites incertaines d'un croquis. Les apophyses transverses lombaires sont stratifiées.

Weissmann-Netter et Lasserre ont aussi retrouvé

dans 4 cas de maladie de Paget des tassements vertébraux importants, intéressant une ou plusieurs vertèbres, voisines entre elles ou à distance. Dans une de leurs observations une vertèbre est effondrée, débordant largement de chaque côté sur la radiographie de face. De profil, elle se présente comme un coin enfoncé entre les vertèbres sus et sous-jacente et de plus son opacité est nettement accentuée. Ils comparent cet os ramolli à un os de cire ; l'image radiologique rappelle la platyspondylie malacique. La ressemblance est encore beaucoup plus nette quand toutes les vertèbres sont tassées, effondrées comme dans le cas de Gourdon et Payré.

Schmorl et différents auteurs allemands ont décrit d'autre part la vertèbre en cadre. Le processus de néo-ostogénèse qui succéderait au stade initial de raréfaction osseuse débiterait dans la corticale des vertèbres atteintes et formerait au niveau de leurs faces supérieures et inférieures des lames d'os compact donnant sur les radiographies une bande étroite très opaque, qui encadre la vertèbre : c'est la vertèbre bordée.

Le corps vertébral lui-même présenterait des modifications caractéristiques : des travées osseuses grossières, très hypertrophiées, donneraient à l'écran de grosses raies souvent perpendiculaires, tranchant sur des zones plus claires. Il s'agirait, en somme, d'une grossière reconstitution de la structure osseuse.

D'autres aspects ont été décrits : Weismann-Netter et Lasserre ont noté l'opacité en général accentuée

des vertèbres ; Ochsner et Moser ont observé un cas de vertèbre d'ivoire au niveau de la 6^e cervicale alors que le bassin présentait un aspect de maladie de Paget : Lenoir, en 1932, décrit chez un pagétique typique avec gros crâne, une 4^e vertèbre lombaire plus foncée, plus dense que les autres vertèbres.

Nous avons retrouvé chez plusieurs malades des vertèbres d'opacité nettement augmentée. Un de nos sujets :

B. F..., âgé de 57 ans, venu consulter en octobre 1933, parce qu'il se plaint du genou. Dès 1915, il a souffert de sa jambe droite ; on a parlé à ce moment de rhumatismes ; puis de temps en temps les douleurs le reprennent augmentant à chaque crise d'intensité.

Il s'agissait alors en 1933, de douleurs très violentes dans le genou droit avec contracture musculaire qui immobilisent le malade tant elles sont intenses.

Quelquefois le malade a ressenti de vagues douleurs dans les lombes auquel il a porté peu d'attention.

Ce qui l'a amené à consulter c'est surtout le raccourcissement de sa jambe droite.

Actuellement, il existe une courbure nette de son fémur droit qui est convexe en avant et en dehors. La peau de la cuisse est normale, il n'y a pas d'hypertrophie osseuse décelable à la palpation ; peut-être une légère amyotrophie du segment. La radiographie montre une courbure du fémur droit, la structure

pagétique typique au niveau de la partie supérieure de l'os.

Le crâne n'était pas augmenté de volume, le malade a le même chapeau depuis plusieurs années, la radiographie du crâne ne montre rien d'anormal.

Nous faisons une radiographie de la colonne lombaire et nous trouvons une vertèbre d'opacité nettement accentuée, tranchant fortement sur la teinte des autres vertèbres lombaires.

Il s'agissait donc d'un malade conservant depuis de longues années un excellent état général, dont l'histoire clinique est celle d'un pagétique avec déformation lente d'un fémur s'incurvant progressivement en dehors. La radiographie confirme le diagnostic.

Aucun symptôme n'attirait particulièrement l'attention sur la colonne vertébrale et pourtant on trouve à ce niveau non seulement quelques modifications de la structure : vertèbres tachetées, mouchetées mais même un corps vertébral très opaque, presque une vertèbre d'ébène.

Il n'y avait aucun signe de néoplasme prostatique qui aurait pu nous fournir l'étiologie.

Nous avons noté chez une autre pagétique la présence de deux vertèbres dorsales très opaques, on peut dire de vertèbres d'ivoire.

Il est donc possible d'observer dans l'ostéite déformante de Paget des vertèbres d'opacité très accentuée, comparable à la vertèbre d'ébène ou d'ivoire décrite par Souques en 1924.

Nous avons vu qu'au niveau du crâne, Lawford-Knaggs pense que les lésions passent par 3 stades : un premier stade vasculaire où l'os rouge brique est très mou, puis un stade de condensation osseuse progressive, enfin une étape de condensation complète et diffuse.

En suivant la même marche on peut penser que les tassements vertébraux, la raréfaction osseuse « éten- due comme un voile » décrite par Lasserre se produiraient dans un stade initial de l'affection. Le stade de condensation osseuse progressive correspondrait à la reconstitution osseuse décrite par Schmorl : reconstitution qui renforcerait la solidité des vertèbres puisqu'elle se fait principalement suivant les lignes de forces. Enfin, le stade de condensation complète et diffuse correspondrait à l'image de la vertèbre d'ivoire. Nous ne voulons pas dire par là que ce soit la marche normale, constante de la maladie, mais c'est une éventualité qui n'est pas absolument rare.

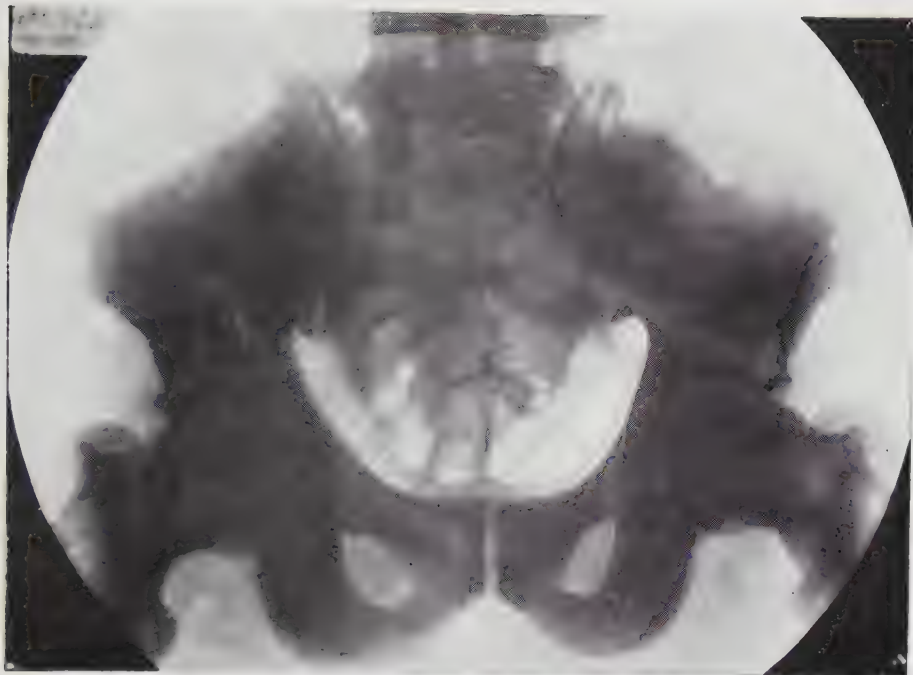
Le *sacrum* est d'une étude radiologique plus délicate ; Bachmann ne pense pas qu'il soit atteint aussi fréquemment que le prétend Schmorl. Les contours deviennent indécis, les trous sacrés se devinent à peine ; on retrouve l'aspect en « croquis ». La structure osseuse présente les mêmes aspects que sur les autres segments ; reconstruction osseuse grossière. L'hypertrophie est surtout visible sur les clichés de profil, souvent difficiles à obtenir chez les malades un peu forts.

Le *bassin* est très fréquemment altéré. Dans l'en-

semble, il conserve sa forme habituelle. C'est à son niveau que l'on retrouvera particulièrement net ce mélange d'ostéite raréfiante et de condensation osseuse. L'atteinte articulaire est en général tardive.

Il y a une tendance nette à la généralisation condensante ; les pièces osseuses deviennent massives et de contours cotonneux. Les branches ischio-pubiennes sont épaissies, présentent l'aspect d'un écheveau irrégulier de fibres denses.

La radiographie du bassin est un élément capital du diagnostic.



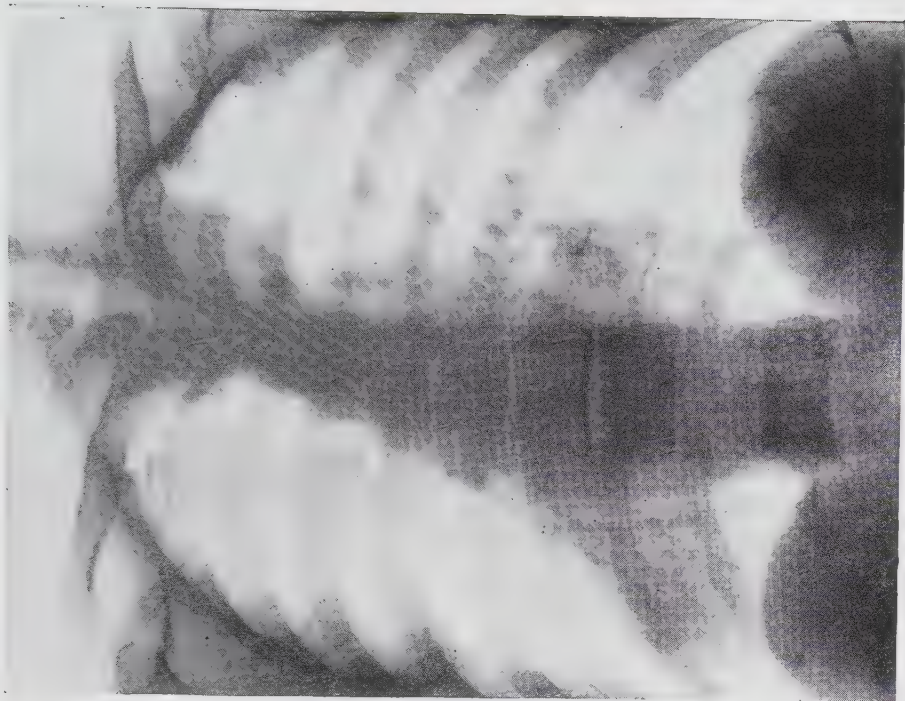
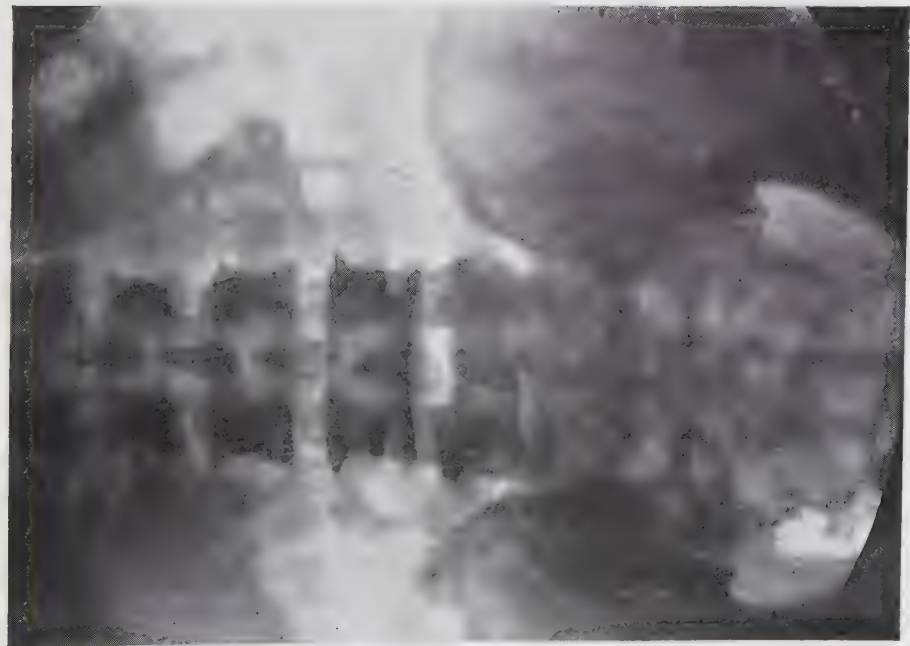


PLANCHE III.



Diagnostic radiologique.

Nous envisagerons seulement le diagnostic radiologique au niveau de la colonne vertébrale et du bassin.

Quand les tassements et les effondrements siègent sur plusieurs vertèbres ou même quelquefois sur toute la hauteur de la colonne, l'aspect général est celui d'une pile de disques comme dans le cas de Gourdon et le diagnostic peut se poser avec la platyspondylie malacique. La décalcification n'y est cependant jamais aussi intense et l'on trouve souvent une opacité augmentée, ou tout au moins quelques taches plus opaques au niveau d'une vertèbre.

La vertèbre striée de l'angiome vertébral rappelle celle décrite par Schmorl, mais la structure y est beaucoup plus fine, on l'a comparé à un système ogival ; le corps vertébral présente quelquefois un aspect soufflé.

Le diagnostic le plus difficile, quelquefois impossible est celui des métastases osseuses des néoplasmes.

Les cancers de la prostate chez l'homme, du sein chez la femme, puis ceux du corps thyroïde métas-

tisent fréquemment au niveau du système osseux et particulièrement à la colonne vertébrale et au bassin.

Coste a montré qu'au niveau du rachis ces métastases peuvent se faire sous trois formes :

« 1^o Un type ostéoporotique ou ostéoclasique avec
« tassement du corps vertébral et disques intacts.

Nous avons vu que de nombreux auteurs ont signalé des tassements vertébraux dans la maladie de Paget ;

« 2^o Type ostéoplastique pseudo-pagétique avec
« aspect pommelé des vertèbres qui présentent une
« association de lésions hypercalcifiées et hypocalci-
« fiées. Ce type moins fréquent est surtout l'apanage
« des métastases prostatiques. Il s'oppose à la forme
« destructive, le cancer fabrique de l'os et construit
« une sorte de spondylose ostéophytique. Ce proces-
« sus s'allie d'ailleurs avec une décalcification spora-
« dique et l'ensemble donne un aspect marbré, den-
« sifié, élargi, qui n'est pas sans rappeler l'os pommelé
« de la maladie de Paget.

Certains auteurs américains cités par Coste prétendent que dans ces localisations ostéoplastiques, secondaires à un néoplasme de la prostate, le crâne ne serait pas atteint ; pourtant Assmann relate un cas avec métastase crânienne.

« 3^o Type condensant simple. La vertèbre a gardé ses dimensions normales, mais devient d'une opacité extrême (vertèbre noire sur le positif). Cette forme a aussi été signalée dans la maladie de Paget.

Ainsi nous voyons que les localisations rachidiennes de l'ostéite déformante peuvent simuler les trois formes des métastases osseuses néoplasiques.

Le diagnostic purement radiologique est donc parfois excessivement difficile. Il faudra alors procéder à un examen du squelette total en particulier du crâne et du bassin qui éclaireront souvent le diagnostic. L'examen clinique bien entendu est ici de première importance ; la marche plus ou moins rapide de l'affection, la découverte d'un néoplasme primitif, le retentissement sur l'état général, le caractère des douleurs : douleurs en ceinture extrêmement violentes, résistant parfois même à la morphine fourniront des indications capitales.

Cependant il est des cas où une métastase vertébrale est absolument latente ne se traduisant que par quelques légères douleurs rachidiennes et l'examen systématique préopératoire aux rayons X chez les malades atteintes de néoplasme du sein, préconisé par Gosset et Ledoux-Lebard a montré la fréquence de ces métastases non décelées cliniquement.

Au niveau du bassin, le diagnostic se pose encore avec les métastases osseuses ; mais il y a dans l'ostéite déformante une tendance beaucoup plus marquée à la condensation osseuse principalement au voisinage des articulations sacro-iliaques, au pourtour de la cavité cotyloïde. Les contours osseux semblent plus irréguliers, les branches ischio-pubiennes sont épaissies.

Les généralisations des *myélomes* se font par d'innombrables lacunes à bords très nets taillés à l'emporte-pièce.

Les formes lentement évolutives de l'ostéose parathyroïdienne déterminent parfois un remaniement osseux tout à fait comparable à l'ostéite pagétique. Les os peuvent aussi être hypertrophiés, la structure osseuse est la même ; cependant on trouve sur les radiographies des régions extrêmement décalcifiées. Lièvre dit : « le ramaniement architectural est plus
« grossièrement irrégulier ; des trabécules osseuses
« s'entrecoupent dans tous les sens, la forme de l'os
« est très altérée.

« Les géodes de l'ostéose parathyroïdienne sont
« limitées par des trabécules osseuses sans rapport
« avec l'architecture de l'os normal ; les géodes pagé-
« tiques sont habituellement le résultat d'une ostéo-
« porose très accentuée et d'un processus de remanie-
« ment qui respecte en quelque sorte les lignes de
« force de l'os, aussi les observe-t-on particulière-
« ment dans les zones d'ostéoporose normale : un
« grand nombre de trabécules osseuses ont disparu,
« certaines seulement sont restées et celles-là très
« épaissies.

L'examen clinique montre qu'il s'agit, en général, de sujets plus jeunes (il faut penser à l'ostéose parathyroïdienne devant un syndrome pagétique juvénile dit Lièvre), avec douleurs osseuses plus intenses, troubles du métabolisme calcique.

Les thérapeutiques les plus variées ont été essayées, médicales ou même chirurgicales : Snapper a tenté deux fois l'ablation des parathyroïdes sans amélioration notable. Les traitements anti-syphilitiques, arsenic, bismuth ont semblé donner des résultats peu durables ; les ultra-violet, la vitamine D, le gluconate de calcium ont donné à Delmas-Marsalet une très nette amélioration.

Nous voudrions signaler les excellents résultats obtenus chez le malade dont nous avons résumé l'observation.

Chez cet homme de 57 ans, qui souffrait depuis plus de quinze ans par périodes plus ou moins douloureuses, mais avec gêne constante et quelquefois l'impossibilité de se tenir debout, on avait essayé la diathermie, interrompue rapidement parce qu'elle augmentait la souffrance. Le soufre, l'iode, le Ca surtout procuraient un léger apaisement.

La radiothérapie est faite en 1933. Par deux champs antérieur droit et antérieur gauche au niveau de la région douloureuse, on donne 3000 R. par champ, par séances de 500 R. 200 K. V. sous 1 mm. Cu.

Le soulagement est extrêmement net, sensible dès les premières séances : la marche est beaucoup plus facile.

Une nouvelle poussée douloureuse survient en

mai 1935, les mêmes doses provoquent le même résultat.

Un an plus tard, nouvelle poussée, nouvelle irradiation, amélioration encore très nette.

Les rayons X ont tout de même permis à un malade de ne plus souffrir pendant un an et cela à trois reprises; alors qu'auparavant les douleurs étaient presque continuelles.

Sarasin a rapporté l'observation d'un malade irradié tout d'abord pour des métastases osseuses qu'un examen radiologique plus complet montra être des altérations pagétiques disséminées.

La radiothérapie a aussi nettement influencé les douleurs qui ont disparu pour réapparaître plusieurs mois après mais ont encore été influencées par la radiothérapie.

Conclusions.

Les lésions du rachis et du bassin sont extrêmement fréquentes dans l'ostéite déformante de Paget ; on peut les constater anatomiquement dans la moitié des cas.

Leur symptomatologie clinique est peu nette, l'examen clinique constitue donc le temps capital du diagnostic. Il doit porter sur le squelette en entier, même si l'atteinte clinique semble s'être limitée à un seul os.

Au niveau du rachis on peut difficilement définir un aspect caractéristique : les vertèbres peuvent être tassées, comprimées ; leur structure bouleversée présente des zones de condensation et de raréfaction osseuse disséminées sans aucun ordre.

Parfois cette condensation osseuse semble se répartir avec une certaine méthode, comme pour renforcer les faces supérieures et inférieures des corps vertébraux, ce qui donne sur la radiographie la *vertèbre en cadre* de Schmorl qui serait particulière à cette affection.

D'autres fois encore la condensation est presque généralisée, rappelant ainsi la vertèbre d'ivoire.

Les images radiologiques en sont donc extrêmement variées ; elles simulent parfois de façon absolue les métastases néoplasiques et le diagnostic purement radiologique peut être impossible.

Il est donc nécessaire de se baser non seulement sur ces images radiologiques mais aussi sur des données cliniques.

La radiothérapie produit chez ces malades une atténuation très nette, indiscutable des phénomènes douloureux.

Vu : le Président de la thèse,
GOSSET.

Vu : le Doyen,
ROUSSY.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- ALQUIER (A.). — Un cas de maladie de Paget. *Bull. et Mém. de la Société de Radiologie*, 1934, t. 22, n° 209, p. 287.
- ARDIN-DELTEIL, AZOULAY (R.), LAGROS. — Maladie osseuse de Paget et paraplégie hyperspasmodique. *Bulletin Société médicale des Hôpitaux*, 15 juin 1923, p. 920.
- BABONNEIX (L.) et WIDIEZ (A.). — Coexistence d'un ostéosarcome du tibia droit avec métastase vertébrale et d'une maladie de Paget localisée. *Gazette des Hôp.*, 8 février 1928, n° 11, p. 189-190.
- BANZET (P.), DELARUE (J.) et ELBIM (Al.). — Ostéite fibreuse déformante de Paget et sarcome. *Presse médicale*, 16 nov. 1935, n° 92, p. 142-144, 6 fig.
- BASCOURRET (M.) et DECOURT (J.). — Les poussées évolutives de la maladie osseuse de Paget. *Revue de Neurologie*, avril 1929, t. 1, n° 4, p. 606-621.
- BOUDREAUX (J.). — Les tumeurs primitives du rachis. *Thèse de Paris*, 1936. Paris, Masson, Vigot frères, édit., 303 p., 33 fig.
- COSTE (F. F. F.). — Le cancer vertébral. *Thèse Paris*, 1925, 348 p.
- DELHERM, THOYER-ROZAT, MOREL-KAHN et FAINSLBER. — Dystrophie osseuse à type pogétoïde. *Bull. of Soc. franç. d'électrothérapie*, mai 1933.
- ESCALIER (A.). — Les hypertrophies et les hyperostoses du crâne. *Thèse Paris*, 1927, 168 p., 5 fig.

- La maladie de Paget. *Le Documentaire médical*, février et mars 1936.
- GUILLAIN (G.) et AUBRY (M.). — Le labyrinthe dans la maladie de Paget. *Presse médicale*, 3 juin 1936, pp. 889-891.
- HAGUENAU (J.), GALLY (L.), DAUM (P.). — Ostéosarcome au cours de la maladie de Paget. *Bulletin. Soc. Méd. Hôp.*, 1934.
- HALLERMANN (W.). — Zur Kenntnis der Ostitis deformans Paget der Wirbelsäule. *Fortschritte a. d. geb. Röntgenstrahlen*, 1929, Bd 40, H. 6, p. 999-1017, 32 Ab.
- HUMMEL (R.). — Zwei Fälle von Ostitis deformans Paget juvenilis. *Röntgenpraxis*, 1934, pp. 513-519 mit 4 Ab.
- LABBÉ (Marcel) et PETRESCO (M.). — Etude d'un cas d'ostéodystrophie déformante de Paget. *Annales d'anato. patho.*, 1933, t. 10, p. 1145-1154, bibl.
- LESSERRE (Ch.). — Ostéopathies hypertrophiantes. Rapport à la Société française d'Orthopédie, oct. 1931, in *Revue d'Orthopédie*, t. XVIII, n° 5, sept. 1931, p. 457-543 et p. 730-755.
- LAWFORD IHNAGGS. — *The Inflammatory and toxic diseases of bone*. John Whright. Bristol, 1926.
- LEDOUX LEBARD (R.). — Manuel de radiodiagnostic clinique. Paris, Masson, édit., 1933.
- LENOIR (R.). — Maladie osseuse de Paget et cataracte endocrinienne. *Thèse Paris*, 1932, 64 p., 9 fig.
- LÉRI (A.). — Maladie osseuse de Paget in *Traité de Médecine*, de Vidal, t. 22. Paris, Masson, 1924, voir p. 151-170.
- Les affections des os et articulations. Paris, Masson, 1926. 1 vol., 459 p., fig.
- LIÈVRE. — L'ostéose parathyroïdienne et les ostéopathies chroniques (Masson, éd.), 1932.
- MANDEL (E.). — La maladie de Paget et l'athérome. Contribution à l'étude de la pathogénie. *Thèse de Paris*, 1936, 75 p.
- MÉNÉTRIER et GAUCKLER. — Deux cas de maladie osseuse de

- Paget avec examen anatomique. *Bul. Soc. Méd. Hôp.*, 29 mai 1903, p. 574-588.
- OCHSNER (H. C.) et MOSER (R. H.). — Un cas de vertèbre d'ivoire, *Amer. Journ. of. Röntgen a. Rad. Ther.*, t. XXIX, 5 mai 1933, p. 635.
- PALMGREN (Axel). — Contribution à l'étude de la maladie osseuse de Paget. *Thèse Paris*, 1927.
- SARASIN (R.). — A propos d'un cas de maladie de Paget. *Annales de Médecine*, juillet 1932, t. XXXII, n° 2, p. 174-184, 4 fig., bibl.
- SCHMORL (G.). — Die gesunde und kranke Wirbelsäule im Röntgenbild. Leipzig. Thieme, 1932.
- SCHULMANN (E.) et MEILLAND (P.). — Un cas de maladie osseuse de Paget à détermination uniquement crânienne. *Soc. Méd. Hôp.*, 1^{er} juillet 1932, p. 1178-1183.
- SPEDER. — L'ostéopétrose généralisée ou « Marmorskelett » n'est pas une maladie rare. Sa fréquence dans l'intoxication fluorurée. *Journal de Radiologie*, janvier 1936, t. 20, n° 1, p. 1-11.
- WEISMANN-NETTER et LASSERRE (Ch.). — Tassements et effondrements vertébraux dans la maladie osseuse de Paget. *Bull. Société Méd. des Hôpitaux*, 19 janvier 1934, p. 46-54.
- WEISS (Th.). — Die osteoporosis Schüller eine seltene, aber typische Erscheinungsform der Pagetschen Knochenerkrankung. *Fortschritte a. d. g. Röntgenstrahlen*, 1930, B. 41, H. 1, p. 8-16, 16 ab.

